ITEM 95 : POLYRADICULONEVRITE AIGUË

Syndrome de Guillain-Barré = polyradiculonévrite inflammatoire aiguë d'origine auto-immune : rare = 1/100 000 /an
- **Démyélinisante** : production et passage dans les espaces endo-neuronaux d'anticorps, de cytokines et de protéases, entraînant une démyélinisation nerveuse par les macrophages (réversible), voire une atteinte axonale (irréversible)
- Dans les suites d'une **infection respiratoire** ou **digestive** dans les 15 jours (**50%** des cas) : **CMV**, **EBV** (formes démyélinisantes), ***Campylobacter jejuni***
- Les lésions touchent les **racines des nerfs** et les **troncs nerveux en aval**

Manifestations cliniques

Evolution en 3 phases : **extension**, **plateau** et **récupération**
2 types : - Syndrome démyélinisant sensitivomoteur avec risque d'intubation
- Neuropathies motrices axonales aigües (AMAN) motrices pures, secondaires aux diarrhées à *C. jejuni*, habituellement sans risque d'intubation

Phase d'extension des paralysies

= Durée **< 4 semaines**, souvent de quelques jours, voire parfois < 1 jour
- Une durée courte est de mauvais pronostic dans les atteintes démyélinisantes

Atteintes sensitives

= Fréquentes : plutôt **subjectives**, d'évolution ascendante
- **Paresthésie, picotements distaux**
- **Douleurs** : myalgies, radiculalgies des membres inférieurs évocatrices

Atteintes motrices

- **Parésie** débutante aux membres inférieurs, relativement symétrique, étendue et sévère, prédominante en **proximal** initialement puis **atteinte distale**
- Touchant rarement les **nerfs crâniens** à la phase initiale
- **Atteinte du cou** et **du tronc** plus tardive
- **Atteinte respiratoire** (15 à 30% des patients sous ventilation assistée), précédée d'une atteinte de la **musculature bulbaire** (**troubles de déglutition** ou **de phonation**)
→ Une atteinte faciale bilatérale et une aggravation rapide sont associées à un risque plus élevé d'atteinte respiratoire

Phase de plateau

= Durée variable de **1 à 3 semaines** : plus longues dans les formes sévères (jusqu'à plusieurs mois)
- **Déficit moteur** d'intensité variable, avec atteinte fréquente des nerfs crâniens : **nerf facial** (souvent diplégie et symétrique), **troubles de déglutition** (IX, X), plus rarement **atteinte oculomotrice** (III, VI)
- **Aréflexie tendineuse des territoires déficitaires** avec **hypotonie**, sans amyotrophie
- **Déficit sensitif** prédominant sur la **proprioception** : **ataxie**
- **Atteinte du système nerveux végétatif** fréquente dans les formes sévères : **tachycardie**, **HTA**, **bradycardie**, **hypotension orthostatique**, **anomalie de la sudation**, **constipation**, **rétention urinaire**
→ **1/3** gardent une capacité à marcher, **1/3** confinés au lit et **1/3** sous assistance respiratoire

Phase de récupération

= Peut durer jusqu'à plusieurs mois : disparition dans l'ordre inverse d'apparition des déficits
- **5%** de décès et **15%** de séquelles définitives (déficit moteur, ataxie)
→ L'absence de récupération **après 12 à 18 mois** peut être considérée comme définitive

Complication

- **Détresse respiratoire aiguë** : **paralysie des muscles respiratoires**, **pneumopathie d'inhalation**
- **Mort subite par trouble du rythme cardiaque** (rare)
- **Complication du décubitus** : escarres, thrombose veineuse, embolie pulmonaire, infection…

Examens complémentaires

ENMG des 4 membres

Syndrome de Guillain-Barré démyélinisant
- Initialement : allongement de la **latence des ondes F** et des **latences distales**
- A la phase d'état : anomalies démyélinisantes caractérisées sur les nerfs moteurs par une augmentation de la **latence distale motrice** (atteinte des fibres les plus rapides), ralentissement des **vitesses de conduction** avec **blocs de conduction proximaux** et **dispersion des potentiels**
→ Aucun parallélisme entre le degré de paralysie et les anomalies constatées, sauf en cas d'**inexcitabilité des nerfs** (de mauvais pronostic)

Au cours de l'AMAN :
- Il n'existe pas d'anomalies sensitives
- Les amplitudes des potentiels moteurs sont diminuées aux 4 membres
- Il n'y pas d'anomalies démyélinisantes

PL

= Non indispensable : diagnostic clinique et à l'ENMG, peut être normale la 1ère semaine
Dissociation albumino-cytologique : hyperprotéinorachie sans hyperleucocytose
- **Hyperprotéinorachie** : possiblement > 1 g/L, retardée de 3 à 10 jours sur la clinique et sans parallèle avec l'évolution
- **Absence de réaction cellulaire** (< 10/mm^3)
→ Une pléiocytose > 50/mm^3 doit faire évoquer un autre diagnostic : **méningoradiculite infectieuse**…
Autres : **glycorachie normale**, ↗ **polyclonale des gammaglobulines**

<table>
<tr><td></td><td>Bio</td><td colspan="4">- NFS, bilan hépatique : lymphopénie, élévation des transaminases
- Sérologie (à objectif épidémiologique) : CMV, EBV, Lyme, VIH (rare), VHA, VHB, VHC, Campylobacter jejuni
Les Ac IgG anti-gangliosides anti-GM1 et/ou anti-GD1a sont associés aux AMAN.</td></tr>
<tr><td>DD</td><td colspan="5">- Polyradiculonévrite aiguë secondaire :
. Infectieuse : VIH, EBV, CMV, zona, hépatite virale, mycoplasme, Lyme
. Néoplasique : lymphome
. Maladie systémique : sarcoïdose, lupus…
- Syndrome médullaire aigu : signes pyramidaux, troubles sensitifs à niveau supérieur net, présence de troubles sphinctériens, absence d’atteinte des nerfs crâniens
- Syndrome de la queue de cheval : anesthésie en selle, troubles sphinctériens, absence d’atteinte des nerfs crâniens
- Poliomyélite aiguë : déficit asymétrique, amyotrophie précoce, sans trouble sensitif, méningite lymphocytaire au LCR</td></tr>
<tr><td rowspan="5">TTT</td><td>TTT spécifique</td><td colspan="4">➙ Le traitement doit être précoce, au mieux dans les 2 premières semaines : 2 options équivalentes
- Immunoglobulines polyvalentes (plus simple) pendant 5 jours consécutifs en IV lente, contre-indiqué en cas d’insuffisance rénale, de déficit en IgA avec Ac anti-IgA ou d’allergie
- Echanges plasmatiques = 4 échanges réalisés 1 jour/2 : contre-indiqué en cas d’infection ou d’hémodynamique instable
➙ Réduction de la durée de ventilation assistée, de la durée de reprise de la marche et de la durée d’hospitalisation, sans effet sur le pourcentage de patients avec séquelles
➙ Les corticoïdes ou l’association des 2 thérapeutiques sont inutiles</td></tr>
<tr><td rowspan="3">TTT symptomatique</td><td colspan="4">- Hospitalisation en réanimation et assistance respiratoire (ventilation assistée) si besoin
- Prévention des complications du décubitus : HBPM préventive, prévention des positions vicieuses
- Rééducation : kinésithérapie précoce et poursuivie</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Facteur prédictif d’intubation</td><td>A l’admission en réanimation</td><td>Avec mesure CV
- Début des symptômes < 7 jours
- Impossibilité de lever la tête
- Capacité Vitale < 60%

➙ 85% d’intubation si 3 critères</td><td>Sans mesure CV
- Début des symptômes < 7 jours
- Toux inefficace
- Impossibilité de tenir debout
- Impossibilité de lever la tête
- Cytolyse hépatique</td></tr>
<tr><td>Pendant le séjour</td><td colspan="2">- Troubles de déglutition
- Capacité Vitale < 20 ml/kg</td></tr>
<tr><td>Indication d’intubation</td><td colspan="3">- Détresse respiratoire
- $PaCO_2$ > 50 mmHg ou PaO_2 < 55 mmHg
- Capacité Vitale < 15 ml/kg
- Pression inspiratoire maximale < -25 cmH_2O ou expiratoire maximale < 50 cm H_2O
- Troubles majeurs de déglutition avec encombrement bronchique</td></tr>
<tr><td>Surveillance</td><td colspan="4">- A la phase d’aggravation : dépistage des troubles de déglutition et des difficultés respiratoires (efficacité de la toux, rythme respiratoire, spiromètre portable ou peak flow à défaut)
- A la phase d’état:
. Troubles végétatifs : modification du rythme cardiaque, variation tensionnelle, ECG
. Complication du décubitus : thrombose veineuse, position vicieuse
➙ Transfert en USI/réa en cas de FdR d’intubation, de complication infectieuse ou de dysautonomie
Les récidives du syndrome de Guillain-Barré sont très rares.</td></tr>
<tr><td>Score GBS</td><td colspan="4">- 0 : asymptomatique
- 1 : course possible
- 2 : marche sur 10m sans aide
- 3 : marche sur 10m avec aide
- 4 : marche impossible
- 5 : nécessité d’assistance ventilatoire
- 6 : décès</td></tr>
<tr><td>Pronostic</td><td colspan="4">FdR de mauvais pronostic :
- Phase d’aggravation très rapide
- Inexcitabilité des nerfs à l’ENMG
- Atteinte faciale bilatérale initiale
- Ventilation prolongée
- Age > 60 ans</td></tr>
</table>

<table>
<tr><td rowspan="6">Variants</td><td rowspan="5">Neuropathie axonale motrice aiguë</td><td colspan="2">= AMAN : forme motrice pure avec atteinte axonale par des Ac anti-gangliosides (GM1, GD1a), à la partie distale des nerfs : rare en pays occidentaux, plus fréquent en Asie et Amérique du Sud
- Dans la majorité des cas après une gastro-entérite à Campylobacter jejuni</td></tr>
<tr><td>C</td><td>- Phase d’extension plus rapide
- Atteinte motrice pure : faiblesse musculaire brusque avec aréflexie ostéotendineuse, atteinte crânienne plus rare
- Récupération rapide par levée des blocs de conduction sous Ig IV, ou très lente sur plusieurs mois si persistance des blocs de conduction malgré le traitement</td></tr>
<tr><td>EMG</td><td>- Atteinte motrice axonale :
. Baisse des amplitudes des potentiels moteurs aux 4 membres
. Tracés neurogènes en détection</td></tr>
<tr><td>Bio</td><td>- Ac anti-gangliosides = IgG anti-GM1 et/ou GD1a</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td>- Immunoglobulines IV : efficacité supérieure aux échanges plasmatiques
La récupération est soit rapide par levée des blocs de conduction sous Ig IV, soit très lente sur plusieurs mois en cas de persistance des blocs de conduction distaux et dégénérescence axonale.</td></tr>
<tr><td>Syndrome de Miller-Fischer</td><td colspan="2">- Manifestations : - Ataxie proprioceptive
- Ophtalmoplégie
- Aréflexie ostéotendineuse diffuse sans déficit moteur
- Evolution favorable, sans atteinte respiratoire</td></tr>
<tr><td>Syndrome de Bickerstaff</td><td colspan="2">- Ataxie, ophtalmoplégie et aréflexie ostéotendineuse
- Signe de Babinski bilatéral
- Trouble de la vigilance : somnolence, coma
- Dans > 50% des cas : tétraplégie flasque, diplégie faciale et troubles sensitifs</td></tr>
</table>